

## ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ВРОЖДЕННОЙ АНОМАЛИИ ВЫНОСЯЩЕГО ТРАКТА ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА (ДИСКРЕТНЫЙ СУБАОРТАЛЬНЫЙ СТЕНОЗ) И ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ КАРДИОМИОПАТИИ

САМСОНОВ Н.М., СОБОЛЕВ С.М., СЫЧЁВ О.Ю.

*Витебский государственный медицинский университет  
Кафедра факультетской терапии*

**Резюме.** Цель работы - оценка значимости дифференциально-диагностических критериев дискретного субаортального стеноза и гипертрофической кардиомиопатии. Проанализировано и представлено наблюдение двух случаев. Использовались общепринятые клинические, лабораторные и инструментальные методы исследования, ультразвуковой аппарат SIM 5000. Основными дифференциально-диагностическими критериями дискретного субаортального стеноза и гипертрофической кардиомиопатии являются следующие: клинические (синкопальные состояния или их отсутствие); электрокардиографические (инфарктоподобная ЭКГ или нет); эхокардиографические (субаортально расположенная мембрана или фиброзно-мышечное кольцо, особенности систолического прикрытия клапанов аорты: при дискретном субаортальном стенозе - в начале систолы, а при гипертрофической кардиомиопатии — в середине систолы, переднесистолического движения передней створки митрального клапана и асимметричной гипертрофии межжелудочковой перегородки).

Гипертрофическая кардиомиопатия и дискретный субаортальный стеноз представляют собой различные нозологические формы заболеваний. Дифференциальная диагностика этих заболеваний необходима в связи с различным прогнозом в случае своевременного оперативного лечения.

**Ключевые слова:** дискретный субаортальный стеноз, гипертрофическая кардиомиопатия.

**Abstract.** The purpose of our work was to estimate the importance of differential diagnostic criteria of discrete subaortic stenosis and hypertrophic cardiomyopathy. Two cases were examined and their data were analyzed. The standard clinical, laboratory, instrumental methods and ultrasound device SIM 5000 were used. The basic diagnostic criteria of discrete subaortic stenosis and hypertrophic cardiomyopathy are the following: clinical manifestations (syncope or its absence); electrocardiogram (with features of infarction or without them).

We investigated some main important points by ultrasound. We revealed that the membrane or fibromuscular ring is located subaortically, aortic valves have specific features of shuttering during systole. We observed that in discrete subaortic stenosis aorta valves shuttered at the systole beginning, and in hypertrophic cardiomyopathy in the middle of the systole, anterosystolic movement of the anterior cusp of mitral valve and interventricular septum assimetric hypertrophy.

Hypertrophic cardiomyopathy and discrete subaortic stenosis represent various forms of diseases. Differential diagnosis of these pathological conditions is necessary because of different prognosis in case of timely operative treatment.

Необходимость проведения дифференциальной диагностики между гипертрофической кардиомиопатией (ГКМП) и дискретным субаортальным стенозом (ДСАС) основывается на результатах оперативного

вмешательства по их коррекции. Для ДСАС получены хорошие результаты в отличие от ГКМП, где убедительных данных, свидетельствующих об улучшении прогноза после операции, не имеется [5, 6].

Дифференциальная диагностика дискретного субаортального стеноза и гипертрофической кардиомиопатии имеет следую-

щие сложности. Во-первых, редкая встречаемость данных патологий сердца, во-вторых, схожесть клинических и аускультативных симптомов. Другие врожденные и приобретенные пороки сердца (дефект межжелудочковой перегородки, недостаточность митрального клапана и т.д.), которые имеют сходные клинические симптомы и систолический шум при аускультации, исключают или подтверждают в ходе проведения дифференциальной диагностики с помощью общеизвестных методов: анамнеза, анализов, объективных данных, ФКГ, ЭКГ, рентгенографии грудной клетки, ЭхоКГ с доплеровским исследованием и, при необходимости, катетеризации сердца и ангиокардиографии. 2-7 % всех врожденных пороков сердца составляют различные варианты стеноза аорты. Выделяют клапанный (65-70 %), надклапанный (10 %) и подклапанный, или дискретный (20-25 %) стенозы [1]. Из врожденных аортальных пороков одностворчатый аортальный клапан проявляется тяжелой обструкцией и приводит к гибели детей еще на первом году жизни [4].

Описано 2 типа ДСАС:

1) тонкая фиброзная мембрана, расположенная на несколько миллиметров ниже полулунных клапанов и вызывающая сужение выносящего тракта левого желудочка (ВТЛЖ) – тип I;

2) фиброзно-мышечное кольцо, расположенное под клапаном аорты, имеет толщину до 1 см и находится ниже, чем мембрана при первом типе заболевания – тип II.

Существует еще одна разновидность сужения ВТЛЖ диффузного характера – так называемое “тунелеподобное” сужение. Некоторые авторы [1] выделяют эту разновидность в третий вид (тип) дискретного субаортального стеноза. Примерно у 47 % больных с ДСАС наблюдается сочетание с другими врожденными аномалиями сердца, а с недостаточностью аортального клапана у 75 % [6]. Считается, что данная аномалия относится к быстропрогрессирующим заболеваниям, особенно если она сочетается с уже упомянутыми другими дефектами развития сердца или осложняется возникновением инфекционного эндокардита.

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) – заболевание неизвестной этиологии, характеризующаяся диспропорциональной гипертрофией левого желудочка, а иногда и правого желудочка, в типичных случаях перегородка гипертрофирована сильнее, чем свободная стенка желудочка, иногда гипертрофия бывает концентрической. В типичных случаях объем левого желудочка нормальный или уменьшен. Часто наблюдаются систолические градиенты. ГКМП ранее известна как идиопатический гипертрофический субаортальный стеноз, мышечный субаортальный стеноз, обтурационная кардиомиопатия, асимметричная гипертрофия перегородки и т.д. [5]. Прогноз при ГКМП зависит от возникновения желудочковой аритмии или значительного уменьшения полости желудочка, что приводит к внезапной смерти [5]. Другие причины смерти – застойная сердечная недостаточность, инфекционный эндокардит и эмболии [5]. Приводим собственные клинические наблюдения.

Пациент Р., 1973 года рождения. На первом году жизни выявили систолический и диастолические шумы в сердце, рентгенографически – расширение сердца влево. Был диагностирован врожденный порок сердца. В 1978 г. консультирован кардиохирургом. Предварительный диагноз: врожденный порок сердца (открытый артериальный проток плюс коарктация аорты?). В 1987 году повторно консультирован кардиохирургом, но от обследования отказался.

Госпитализация в октябре 1997 года. Жалобы на одышку в покое, выраженную слабость, отеки нижних конечностей. При осмотре: бледность кожных покровов, акроцианоз, одышка при разговоре. АД в положении лежа составляло 120/50 мм рт.ст., ЧСС – 120 в мин. При перкуссии грудной клетки отмечалось значительное увеличение размеров сердца, при аускультации I тон ослаблен, над всеми точками систолический и диастолический шум. При аускультации легких – хрипы в нижних отделах. Перкуторно и пальпаторно увеличение печени, селезенки, асцит. Отеки обеих конечностей.

Лабораторно – анемия, увеличение СОЭ, сдвиг лейкоцитарной формулы влево. В моче – протеинурия, эритроцитурия, гиалиновые цилиндры. В биохимическом анализе крови – J-глобулинемия 30,5 %. Посевы крови стерильны. Данные ФКГ в пользу стеноза и недостаточности аортального клапана. 9.10.98. ЭхоКГ: AoD – 4,0 см., Открытие Ao клапанов – 1,6 см, клапаны утолщены, разрыхлены, с участками уплотнения, в систолу определяется раннее прикрытие. ЛП – 5,4 см, МК без особенностей. КДДЛЖ – 5,9 см, КСДЛЖ – 3,9 см, ФВ – 62 %. Толщина задней стенки ЛЖ – 2,3 см, толщина МЖП – 2,5 см, ПЖ – 2,5 см. Легочная артерия в диаметре до

3,2 см. Доплеровские измерения: аортальная регургитация более 2 ст. Несколько ниже аортального клапана определяется утолщение и свисание в полость ЛЖ мышечного образования толщиной до 8-10 мм. Заключение: ВПС Дискретный субаортальный мышечный стеноз, (тип 2). Дилатация левого сердца. Выраженная гипертрофия миокарда левого желудочка и МЖП. Поражение аортальных створок (эндокардит?). Аортальная регургитация 2 ст.

30.10.97. УЗИ органов брюшной полости и почек. Заключение: гепатоспленомегалия. Следы свободной жидкости в брюшной полости и плевральных полостях. Диффузные изменения паренхимы почек. Признаки портальной гипертензии.

На рентгенограммах – увеличение размеров сердца, признаки застоя в легких. ЭКГ – синусовая тахикардия 120. Вертикальная ЭОС. Гипертрофия обоих желудочков с систолической перегрузкой.

Диагноз: инфекционный эндокардит естественных аортальных клапанов, подострое течение, ВПС (субаортальный дискретный стеноз). H26 (III по NYHA).

Пациент В., 1967 г.р. поступил в ревматологическое отделение 3.12.97г. с диагнозом: инфекционный эндокардит. Предъявлял жалобы на одышку при физической нагрузке, иногда обморочное состояние при значительной физической нагрузке, головные боли, потливость по ночам, в последние 2-3 недели - лихорадку. Одышка появилась в последние 3 года, а обмороки - в последний год.

При осмотре: на коже единичные эритематозные высыпания. АД – 120/70 мм рт ст, ЧСС – 80 в минуту. При аускультации – систолический шум с эпицентром на верхушке и точке Боткина. Посевы крови на стерильность от 12 и 15.12.97г. – роста нет.

На ЭКГ - синусовый ритм 80 в минуту, патологический зубец Q в отведениях V4, V5 и V6. Интервалы PQ, QRS, QT - в пределах нормы.

ФКГ – данные в пользу подклапанного стеноза аорты. Систолический шум при пробе Вальсальвы.

12.12.97 г. - реакция Вассермана с антигенами:

кардиолипидным – положительная 1:40, из бледных трепнем – 1:20, реакция микроприцепитации – 1:32.

ЭхоКГ от 8.12.97 г. AoD – 4,1 см. Открытие Ao клапанов – 2,6 см. Ao клапаны – систолическое трепетание створок. Признаки непостоянного среднесистолического прикрытия аортальных створок. ЛП – 4,0 см., МК – уплотнение и утолщение передней створки МК до 8-10 мм, скорость кровотока 0,6 м/с, кровоток ламинарный. КДДЛЖ – 4,6 см, КСДЛЖ – 2,9 см, толщина задней стенки ЛЖ – 1,3 см, толщина МЖП – 2,3 см (отношение ТМЖП/ТЗСЛЖ = 1,7), ФВ- 67 %, ППР – 3,6 см, ПЖ – 1,8 см. Определяется переднесистолическое движение утолщенной передней створки МК. Заключение: тотальная гипертрофия МЖП (по Короткову). Признаки обструкции выносящего отдела ЛЖ. Утолщение створок МК (возможно, миксоматозная дегенерация или признаки эндокардита). ГКМП.

ФГДС: язва в диаметре 0,8 см. по передней стенке и в диаметре 0,4-0,5 см. по задней стенке луковицы, поверхностный гастрит.

Диагноз: инфекционный эндокардит естественных клапанов (митрального). ГКМП. Первичный Lues.

Язвенная болезнь 12-перстной кишки в фазе обострения, язва в диаметре 0,8 см. по передней стенке и в диаметре 0,4-0,5 см. по задней стенке луковицы.

## Дискуссия

В начале обсуждения вопросов дифференциальной диагностики дискретного субаортального стеноза и гипертрофической кардиомиопатии следует оговорить семантические разногласия. Е. И. Чазов и соавторы [2] указывают на подклапанный стеноз мышечного характера, но оговаривают его следующим образом: «это так называемый идиопатический гипертрофический субаортальный стеноз, являющийся одной из разновидностей кардиомиопатий». В то же время Комитет экспертов ВОЗ [5] и М.Г. Соловьев и соавторы [6] проводят не только семантическое, но и клинко-анатомическое различие ДСАС и ГКМП. Они полагают, что ДСАС развивается вследствие неполной атрезии *bulbus cordis*, что приводит к сужению выносящего тракта левого желудочка и появлению характерных симптомов, либо вследствие аномального развития эндокардиальной ткани в предсердно-желудочковом канале и появления фиброзного кольца [6]. Для ГКМП как генетически обусловленного заболевания, важным признаком является механическая обструкция оттока. Признано, что в результате эффекта Вентури митральный клапан втягивается в область пути оттока из левого желудочка. Однако истинная обструкция представляется маловероятной, о чем свидетельствуют следующие факторы:

1) градиенты давлений у одного и того же больного широко варьируют в разные дни и в разное время;

2) содержимое левого желудочка выбрасывается в первую половину систолы;

3) конечносистолический объем левого желудочка очень мал, что указывает на полноту его опорожнения;

4) фракция выброса выше нормы – обычно 80 % или более;

5) градиенты давлений можно вызвать в любом случае сильной инотропной стимуляцией или острой желудочковой гиповолемией.

Наличие или отсутствие градиентов давлений не влияет ни на симптоматику, ни

на прогноз заболевания, но иногда их наличие указывает на возможность сопутствующей фиксированной обструкции пути оттока левого желудочка (например, как ДСАС, который может потребовать резекции) [5,3]. Поэтому считают, что, в отличие от больных ГКМП, у которых динамическая обструкция ВТЛЖ обусловлена движением вперед передней створки митрального клапана к утолщенной межжелудочковой перегородке, у больных с дискретным субаортальным стенозом обструкция обусловлена наличием мембраны, фиброзно-мышечного кольца или так называемого «тунелеподобного» сужения. Этим и объясняются особенности систолического прикрытия створок клапана аорты при этих видах обструкции по данным ЭхоКГ. Диагностические критерии у пациента Р.:

1) жалобы на одышку при физической нагрузке, а в последующем лихорадка, выраженная слабость;

2) в анамнезе врожденный порок сердца неуточненной формы;

3) данные аускультации и ФКГ (грубый систолический и протодиастолический шум), систолический шум не изменялся при нагрузочных пробах;

4) на ЭКГ - синусовый ритм, признаки гипертрофии левого желудочка;

5) рентгенологически – увеличение размеров сердца, отсутствие признаков кальци-

ноза аортального клапана;

б) эхографические признаки:

- раннее систолическое прикрытие створок аортального клапана;

- увеличение полостей обоих желудочков, левого предсердия;

- отношение толщины межжелудочковой перегородки к толщине задней стенки левого желудочка не превышает 1,5 (1,04);

- выявлено свисание мышечного образования в полость левого желудочка толщиной до 8-10 мм, ниже аортального клапана (рис. 2).

Оценка всех этих критериев позволяет исключить аортальный стеноз ревматической этиологии, врожденный неполный аортальный стеноз, ГКМП. Обнаружение мышечного образования толщиной до 8-10 мм ниже аортального клапана позволяет достаточно достоверно полагать, что у данного пациента врожденный порок сердца (дискретный субаортальный стеноз, мышечный тип), осложнившийся инфекционным эндокардитом естественных аортальных клапанов, Н 26 (III NYHA).

Обоснование диагноза у пациента В. основывалось на следующих критериях:

1) жалобы на одышку при физической нагрузке, в особенности синкопальные состояния;

2) в анамнезе нет указаний на врожденный порок сердца, на случаи внезапной смерти в молодом возрасте у близких родственников;

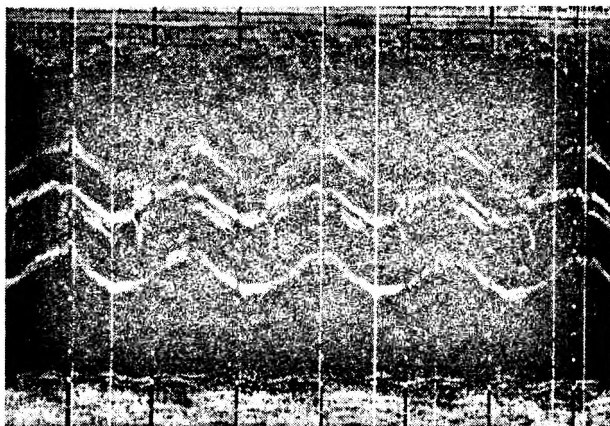


Рис. 1. Раннее систолическое прикрытия створок клапана аорты. Эхограмма, М-режим, пациент Р.

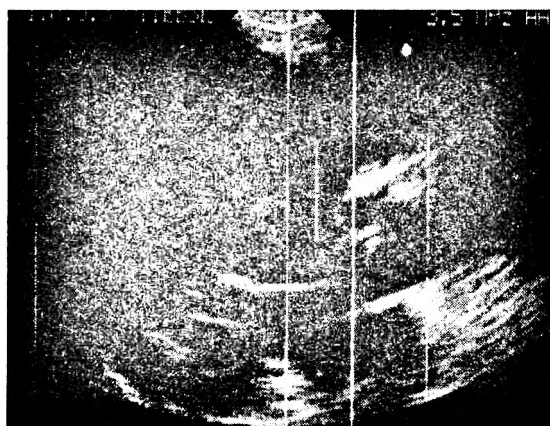


Рис. 2. Свисание мышечного образования в полость левого желудочка. Эхограмма, В-режим, пациент Р.

3) данные аускультации и ФКГ (грубый систолический шум, усиливающийся при нагрузочной пробе).

4) на ЭКГ – синусовый ритм, патологические зубцы Q в V4, V5, V6 (рис.4).

5) рентгенологически отсутствуют признаки кальциноза аортального клапана и увеличения размеров сердца;

6) эхокардиографические признаки:

А. среднесистолическое прикрытие створок клапанов аорты;

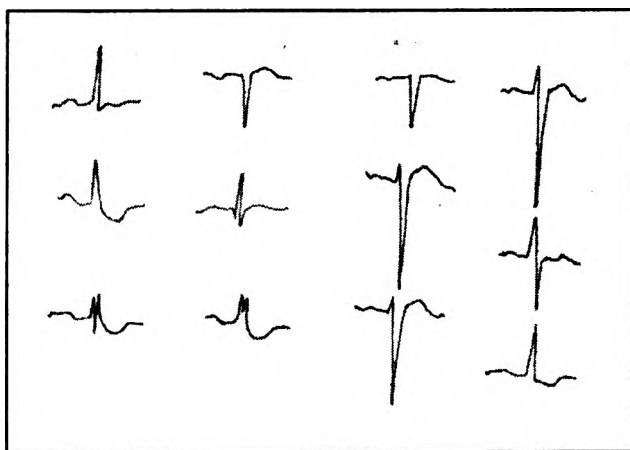


Рис. 3. ЭКГ. Пациент Р.

В. переднесистолическое движение утолщенной передней створки митрального клапана;

С. отношение толщины межжелудочковой перегородки к толщине задней стенки левого желудочка превышает 1,5 (1,7);

Д. полости сердца не увеличены.

Жалобы на синкопальные состояния, грубый систолический шум, патологические зубцы Q по данным ЭКГ, эхокардиографические признаки, возраст больного позволяют диагностировать у него гипертрофическую кардиомиопатию.

Если ГКМП можно заподозрить у детей, подростков и лиц молодого возраста, у которых обнаруживаются физикальные симптомы и/или необычная ЭКГ в сочетании с синкопе или аритмиями, то ДСАС при обнаружении систолического шума следует дифференцировать с аортальным стенозом, дефектом межжелудочковой перегородки, пролапсом митрального клапана и ГКМП. Основным, наряду с анамнестическими и физикаль-

ными данными, методом проведения дифференциации между ДСАС и ГКМП является эхокардиография. Так как эхопризнаки ГКМП и ДСАС подробно изложены в специальной литературе [5], мы коснёмся только некоторых из них.

Если эхокардиографически выявляется субаортально расположенная мембрана или фиброзно-мышечное кольцо, как в нашем случае, то этот метод имеет основное значение в диагностике ДСАС. В противном

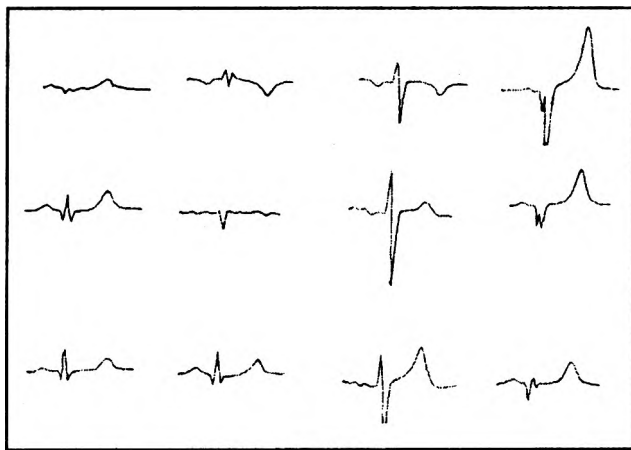


Рис. 4. ЭКГ. Пациент В.

случае существенным разграничительным эхопризнаком ДСАС и ГКМП являются особенности систолического прикрытие створок клапанов аорты, при дискретном субаортальном стенозе – в начале систолы (рис.1), а при ГКМП оно происходит в середине систолы (рис. 6). При ДСАС не наблюдается: переднесистолического движения передней створки митрального клапана и асимметричной гипертрофии межжелудочковой перегородки. В случаях, когда ДСАС сочетается с другими врожденными пороками сердца, а также у взрослых с ДСАС первого типа, наиболее достоверными диагностическими методами являются ангиокардиография и зондирование полостей сердца.

## Выводы

1. Гипертрофическая кардиомиопатия и дискретный субаортальный стеноз представляют собой различные нозологические формы заболеваний.

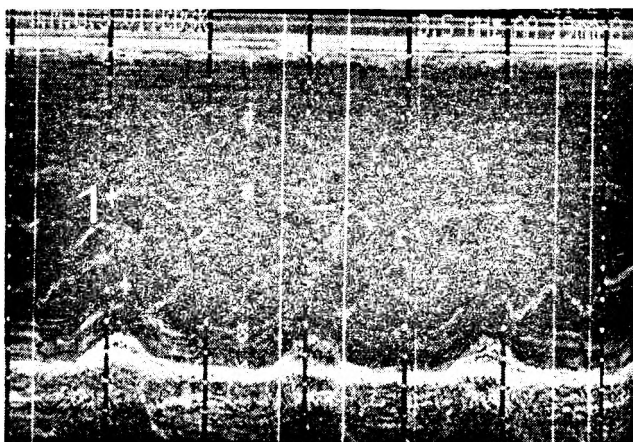


Рис. 5. Переднесистолическое движение передней створки митрального клапана створок, пациент В. Эхограмма, М-режим.

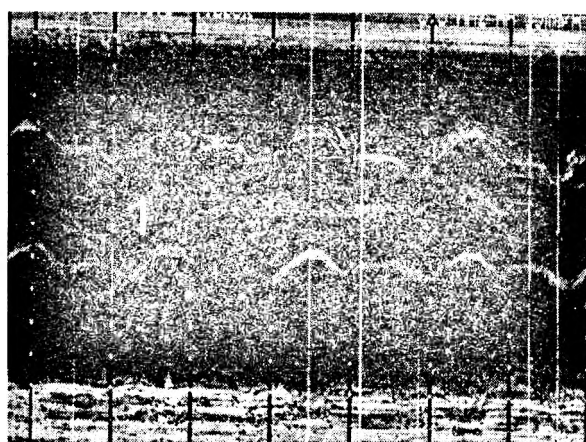


Рис. 6. Среднесистолическое прикрытие аортальных клапанов пациент В. Эхограмма, М-режим.

2. Дифференциальная диагностика ГКМП и ДСАС необходима в связи с различным прогнозом в случае своевременного оперативного лечения.

### Литература

1. Белоконь Н.А., Подзолков В.П. Врожденные пороки сердца. - М.: Мед.; - 1990. - 146с.
2. Болезни сердца и сосудов. / Под ред. Е.И. Чазова. - Том 2. - М.: Мед.; - 1992. - С.272 - 273.
3. Гуревич М.А., Янковская М.О. Гипертрофи-

ческая кардиомиопатия /клиника, диагностика, дифференциация, лечение. // Клин. мед.-1992. -№ 9-10. - С.19-25.

4. Кардиология в таблицах и схемах. / Под ред. И. Фрида, С.Грайнс. - М.: «Практика», 1996. - 341с.
5. Кардиомиопатии. Доклад ВОЗ. - Женева, 1990. - 68с.
6. Соловьев М.Г., Попов Л.В., Игнатов Ю.В. Кардиохирургия в эхокардиографическом исследовании. - М.: Мед., - 1990. - С. 255-259.

Поступила 09.11.2000г.  
Принята в печать 12.06.2002г.

### Медицинская литература Витебского государственного медицинского университета

Занько С.Н., Радецкая Л.Е., Никифоровский Н.К., Герасимович Г.И., Харленок В.И., Харкевич О.Н., Арестова И.М., Мацуганова Т.Н., Харкевич С.И., Рондаренко И.Г. Акушерство и гинекология. Раздел 1. Акушерство. - Витебск: изд-во ВГМУ, 2001. - 202с.

Кирпиченко А.А., Кирпиченко А.А. Основы психосексуальных расстройств. Учебное пособие.- Витебск: изд-во ВГМУ, 2001. - 58с.